

Úlcera de Majorlin en cicatriz de quemadura: Manejo quirúrgico*

Drs. RODRIGO BARRERA C.^{1,2}, CRISTIAN POZO U.¹, OSVALDO IRIBARREN B.^{2,3}, MARCELO BELTRÁN S.^{1,2}, CARLOS BARRÍA M.⁴, RENE MORA O.^{1,2}

¹ Servicio de Cirugía Hospital de La Serena.

² Universidad Católica del Norte.

³ Servicio de Cirugía Hospital de Coquimbo.

⁴ Histomed La Serena, Cuarta Región, Chile.

Abstract

Majorlin's ulcer arising in burn scar: surgical management

We discuss the case of a 63-years-old woman presenting with Majorlin's ulcer over the popliteal area. This localization is the most frequent for this lesion. We review the diagnosis, epidemiology, and aggressive surgical treatment with wide excision of the ulcer and repair with fasciocutaneous flap.

Key words: Majorlin's ulcer, squamous cell carcinoma, malignant degeneration of burn scar.

Resumen

Se presenta un caso de úlcera de Majorlin en la región poplíteica de una paciente de 63 años de edad. Esta localización es la más frecuente de esta lesión. Se discute su diagnóstico, epidemiología, etiología y tratamiento agresivo con resección amplia de la úlcera y reparación con un colgajo fasciocutáneo.

Palabras clave: Úlcera de Majorlin, carcinoma espinocelular, degeneración maligna de quemadura.

Introducción

La malignización de las cicatrices crónicas, principalmente de las cicatrices por quemaduras, es un fenómeno conocido¹⁻³. La incidencia de degeneración maligna de estas cicatrices es de aproximadamente 2% y varía entre 1,2% y 9%^{1,4}. El carcinoma espinocelular es la neoplasia que se observa con mayor frecuencia (75% a 96%), seguida del carcinoma basocelular (1% a 25%). Otras neoplasias infrecuentemente descritas son el melanoma, sarcoma, liposarcoma, fibrosarcoma, carcinosarcoma y

la coexistencia de melanoma con carcinoma espinocelular y fibrohistiocitoma^{1,2}.

El desarrollo de carcinoma en cicatrices por quemaduras se asocia a quemaduras extensas y profundas que cicatrizan por segunda intención; por esta razón se insiste en el manejo de estas lesiones con injertos o colgajos evitando la cicatrización por segunda intención^{1,2,4,5}. La degeneración maligna de estas cicatrices o período de latencia tumoral, se relaciona inversamente con la edad en la cual el sujeto sufrió la quemadura; así, cuando la lesión se produce en pacientes más jóvenes el período de

*Recibido el 17 de Julio de 2008 y aceptado para publicación el 23 de Septiembre de 2008.

Correspondencia: Dr. Marcelo A. Beltrán S.
Manuel Antonio Caro 2629, La Serena, Chile. Casilla 912.
E-mail: beltran_01@yahoo.com

latencia es mayor¹⁻⁶. En el presente reporte describimos un caso de malignización de una úlcera en cicatriz de quemadura antigua, también conocida como úlcera de Majorlin, en una paciente de 63 años de edad quien en la infancia sufrió una quemadura por fuego de sus extremidades inferiores.

Reporte de caso

Paciente femenino de 63 años de edad que, a los 6 años de vida, sufre quemadura por fuego en la cara posterior y medial de la pierna derecha y posterior y lateral de la pierna izquierda, incluyendo la región poplíteica izquierda. Aproximadamente 7 años atrás nota la presencia de una pequeña lesión ulcerada y de bordes sollevantados sobre la cicatriz de la región poplíteica izquierda, la cual aumenta progresivamente de tamaño hasta alcanzar un diámetro de 2,5 cm (Figura 1). Esta lesión se asocia a dolor permanente de baja intensidad. Se toma biopsia de un borde, la cual reporta un carcinoma espinocelular infiltrante bien diferenciado.



Figura 1. Úlcera de Majorlin en región poplíteica de la pierna izquierda.

El estudio preoperatorio se complementa con ecografía de la región poplíteica la cual permite observar un compromiso de los planos cutáneo y celular subcutáneo en el área de la úlcera con aumento de la ecogenecidad del tejido adiposo circundante hasta 20 mm de profundidad. La cirugía consiste en la resección “*en-bloc*” de la lesión con un margen periférico de 2 cm, profundizándose hasta la fascia sural del hueco poplíteico (Figura 2). En esta resección no se encuentran linfonodos.

El defecto se repara mediante la rotación de un colgajo fasciocutáneo del *gastrocnemius* externo de 10 cm de ancho y 18 cm de longitud y el área donante del colgajo se cubre con un injerto dermoepidérmico que se extrae de la cara posterior del muslo izquierdo (Figura 3). El colgajo cicatrizó en buenas condiciones (Figura 4).

La histología de la pieza quirúrgica informa de brotes de carcinoma espinocelular bien diferenciados con perlas corneas en la lesión ulcerada (Figura 5); a mayor aumento se observan brotes infiltrantes del carcinoma espinocelular en la dermis reticular superficial y profunda (Figura 6).

Discusión

La primera descripción sobre la malignización de una úlcera en una cicatriz de quemadura antigua se debe a Aurelius Cornelius Celsus, quien en el siglo primero a.C. escribió sobre el tema^{1,3}. El siguiente registro histórico corresponde a Jean-Nicolas Majorlin, Profesor de la Universidad de París, quien en 1828 describió únicamente el desarrollo de úlceras verrugosas sobre cicatrices antiguas de quemaduras, pero jamás escribió sobre cambios malignos en estas úlceras^{7,9}. La asociación de estas úlceras

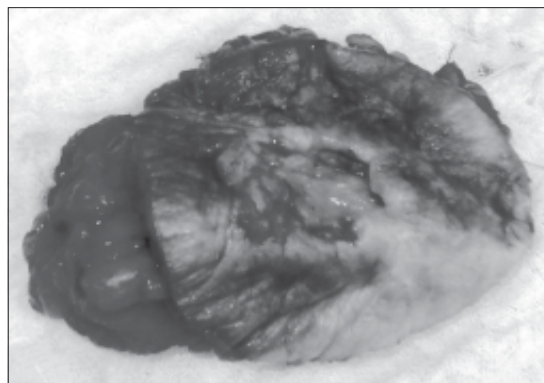


Figura 2. Espécimen quirúrgico de la úlcera de Majorlin resecada en-bloc.



Figura 3. Colgajo fasciocutáneo del *gastrocnemius* izquierdo.



Figura 4. Aspecto de la extremidad operada a los 21 días de la cirugía.

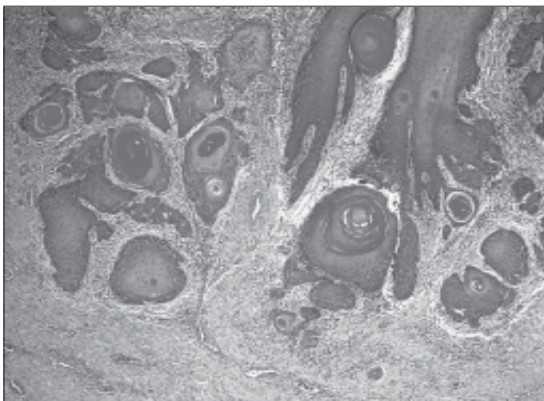


Figura 5. Carcinoma espinocelular bien diferenciado con perlas corneas en la dermis de úlcera de Majorlin (HE 1,25x).

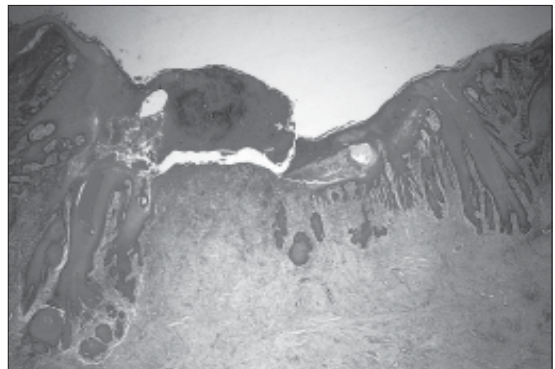


Figura 6. Brotes infiltrantes de carcinoma espinocelular en la dermis (HE 40x).

con el desarrollo de carcinoma corresponde a John Chalmers Da Costa. En 1903 Da Costa propuso el uso del epónimo “úlceras de Majorlin” para describir 2 casos de cambios carcinomatosos en áreas de ulceración crónica; en su artículo escribe que el primero en estudiar minuciosamente esta condición fue el Profesor Majorlin por lo que él consideraba justo que se les diera su nombre⁸.

La degeneración maligna de cicatrices cutáneas se produce no sólo en cicatrices de quemaduras, sino también en toda cicatriz crónica como en fístulas, hidradenitis, picaduras de insecto, úlceras venosas y arteriales, sinus pilonidales, osteomielitis, cicatrices de vacunas y lesiones lúpicas^{1,9}. Para poder considerar a un carcinoma como primario en una cicatriz de quemadura, se aceptan los criterios de Ewing y Giblin³ (Tabla 1).

Habitualmente el carcinoma se desarrolla en la quinta década de la vida y no tiene predilección de género. Se describen dos períodos de aparición de la úlcera de Majorlin: uno agudo, cuando de presenta dentro de los 5 primeros años desde la lesión y otro crónico, cuando se presenta después de los 5 años de la lesión y que es la forma de presentación más frecuente. Sin embargo, el período de latencia es variable (entre 4 meses y 60 años).

Nuestra paciente presentó un período de latencia de 50 años, lo cual es característico de la forma de presentación crónica, en la que además se describe una relación inversa entre el momento de la lesión y el desarrollo de cáncer; cuanto más joven es el paciente cuando sufre la lesión, mayor será el período de tiempo en el que desarrolle el carcino-

ma^{2,3,5,6}. El clásico estudio de Horton y Crawford publicado en 1958 estableció esta relación. Según estos autores el cáncer se desarrolla en estas úlceras 40 a 50 años después de la quemadura si es que esta ocurrió en la infancia o antes de los 50 años de edad; el período de latencia puede ser de sólo unas pocas semanas, si la quemadura se produjo en personas mayores de 50 años¹⁰.

La mayoría de los carcinomas que se desarrollan en la forma aguda son carcinomas basocelulares; por el contrario, en la forma crónica se desarrollan habitualmente los carcinomas espinocelulares, como fue el caso de nuestra paciente. Los carcinomas espinocelulares constituyen el tipo más común de cáncer en las úlceras de Majorlin, ya que este carcinoma se origina en las cicatrices gruesas y contraídas que quedan como secuela de quemaduras profundas. Puede invadir músculo, tendón o hueso, aunque afortunadamente tienden a crecer lentamente^{4,6}. En las quemaduras más superficiales, se desarrolla el carcinoma de células basales^{2,3,6}.

Las úlceras de Majorlin pueden presentarse de dos formas: lesiones ulcerativas infiltrantes de bordes solevantados e induración circundante, como en el presente caso, y lesiones exofíticas con aspecto de tejido de granulación^{1,4}. Los síntomas referidos por los pacientes con úlceras de Majorlin son inespecíficos, la mayoría refieren dolor localizado^{1,2,5}. Nuestra paciente cursó con dolor local de baja intensidad, siendo de hecho este el motivo de consulta. Ocasionalmente estas úlceras pueden sangrar o infectarse^{4,5}, aunque nuestra paciente no presentó hemorragias o infecciones. La progresión del proceso patológico de malignización en la úlcera de Majorlin se inicia en la periferia y crece lentamente hacia el centro. La característica patológica más importante es que el cáncer de la úlcera de Majorlin se produce en quemaduras profundas que no han sido injertadas y a las que se permitió su curación por contractura y epitelización^{2,4}. La etiología de la úlcera de Majorlin es desconocida¹⁻¹⁵, se han planteado múltiples hipótesis, ninguna de ellas absolutamente conclusiva. Factores potencialmente cancerígenos son el traumatismo repetido en un área de difícil cicatrización y epitelización, la deficiente irrigación del área quemada, la liberación de toxinas por autólisis y heterólisis de la cicatriz, la depresión de la respuesta inmune local que aumenta la susceptibilidad para las mutaciones celulares y consecuente malignización y las mutaciones en el gen Fas implicado en la apoptosis celular que aparentemente protege a las células tumorales de la respuesta inmunológica del organismo lo que permite la progresión tumoral^{1,2,4}.

El tratamiento de la úlcera de Majorlin es quirúrgico^{1,2,4}. Se han utilizado preparaciones de 5-

Tabla 1. Criterios de Ewing y Giblin para carcinoma en quemaduras

| Criterio | Característica |
|----------|--|
| 1 | Evidencia incontrovertible de quemadura (cicatriz de la quemadura) |
| 2 | La quemadura debe ser suficientemente severa para destruir el tejido profundo |
| 3 | El cáncer se debe originar dentro los límites de la cicatriz |
| 4 | La piel tendría que haber sido normal antes de la quemadura |
| 5 | La variedad histológica del cáncer debe ser compatible con el tipo de tejido del área quemada (carcinoma espinocelular o de células basales) |
| 6 | Debe existir un período de latencia entre la quemadura y el desarrollo del carcinoma |

Fluorouracilo con resultados poco satisfactorios¹². La cirugía debe ser bastante agresiva, con un margen de por lo menos 2 cm alrededor de la úlcera⁴⁻⁶; el defecto se cubre con colgajos o injertos según el área del cuerpo afectada, incluso algunos autores recomiendan cubrir el defecto inicialmente con un injerto y después de un año con un colgajo con la intención de observar alguna posible recurrencia¹³. En algunos casos se recomienda la amputación de la extremidad afectada cuando se encuentran extensamente comprometidas las articulaciones, huesos o tejidos profundos^{5,6}. La disección ganglionar de los linfonodos clínicamente palpables está indiscutidamente indicada^{2,4}. Se ha reportado que la presencia de metástasis en linfonodos no palpables varía entre 30% y 54%, por lo que se ha propuesto la disección ganglionar en todos los casos de úlcera de Majorlin^{4,5,13}, aunque otros utilizan el concepto del linfonodo centinela para indicar la disección ganglionar¹⁴. Como nuestra paciente no presentaba linfonodos palpables, dentro de su manejo quirúrgico no se consideró el realizar una disección ganglionar.

Los tumores que se desarrollan con un período de latencia breve, tienen un mejor pronóstico que aquellos que se producen después de un prolongado período de latencia; en estos casos se han descrito recurrencias, metástasis y una mortalidad que alcanza el 30% de los casos¹³. Los tumores localizados en el tronco, cabeza y cuello tienen un mejor pronóstico que los tumores de las extremidades inferiores, los que tienen una incidencia de metástasis que varía entre 50% y 54% de los casos¹⁵. Las tumoraciones exofíticas bien diferenciadas se asocian a un mejor pronóstico que las lesiones infiltrantes y poco diferenciadas³. Sin embargo, el factor pronóstico más importante es la presencia de metástasis linfáticas en el momento de la cirugía¹. Por lo tanto, la úlcera de Majorlin de nuestra paciente constituye un tumor maligno de riesgo moderado debido a que se encontraba en la región poplítea izquierda, presenta un prolongado período de latencia, sin metástasis linfáticas clínicamente evidenciadas e histológicamente es un tumor exofítico bien diferenciado.

En resumen, la úlcera de Majorlin constituye un tumor maligno que se desarrolla en cicatrices crónicas, principalmente secundarias a quemaduras. Pue-

de ser muy agresiva y su tratamiento con resección amplia debe ir asociado a un seguimiento prolongado debido al riesgo de recurrencias. La prevención del desarrollo de este agresivo carcinoma consiste simplemente en el injerto de toda quemadura profunda evitando la cicatrización por contracción y epitelización⁴.

Referencias

1. García-Morales I, Pérez-Gil A, Camacho FM. Úlcera de Majorlin: Carcinoma sobre cicatriz por quemadura. *Actas Dermatosifiliogr* 2006; 97: 529-532.
2. Castañares S. Malignant degeneration in burn scars. *Cal Med* 1961; 94: 175-177.
3. Giblin T, Pickrell K, Pitts W, Armstrong D. Malignant degeneration in burn scars. *Ann Surg* 1965; 162: 291-297.
4. Castillo J, Goldsmith HS. Burn scar carcinoma. *Cancer* 1968; 18: 140-142.
5. Hahn SB, Kim DJ, Jeon CH. Clinical study of Majorlin's ulcer. *Yonsei Med J* 1990; 31: 234-241.
6. Asuquo M, Ugare G, Ebughe G, Jibril P. Majorlin's ulcer: The importance of surgical management of chronic cutaneous ulcers. *Int J Dermatol* 2007; 46: 29-32.
7. Cruickshank AH, Gaskell E. Jean-Nicolas Majorlin: destined to be forgotten? *Med Hist* 1963; 7: 383-384.
8. Da Costa JC. Carcinomatous changes in an area of chronic ulceration or Majorlin's ulcer. *Ann Surg* 1903; 37: 496-502.
9. Cruickshank AH, McConnell EM, Miller DG. Malignancy in scars, chronic ulcers, and sinuses. *J Clin Path* 1963; 16: 573-580.
10. Horton CE, Crawford HH, Love HG, Loeffler RA. The malignant potential of burns scars. *Plast Reconstruct Surg* 1958; 22: 348-353.
11. Ryan RF, Litwin MS, Kremenz ED. A new concept in the management of Majorlin's ulcer. *Ann Surg* 1981; 193: 598-604.
12. Phillips TJ, Salman SM, Bhawan JAG. Burn scar carcinoma: Diagnosis and management. *Dermatol Surg* 1998; 22: 561-565.
13. Chong AJ, Klein MB. Majorlin's ulcer. *N Engl J Med* 2005; 352: 10.
14. Dupree MT, Maryland B, Boyer JD. Majorlin's ulcer arising in a burn scar. *Cutis* 1998; 62: 49-51.